

PROGRAMA MULTICÊNTRICO DE QUALIFICAÇÃO EM ATENÇÃO DOMICILIAR A DISTÂNCIA



ABORDAGEM DOMICILIAR EM SITUAÇÕES CLÍNICAS COMUNS MATERNO-INFANTIS

UNIDADE 6

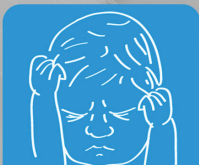
ABORDAGEM DA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME E FIBROSE CÍSTICA



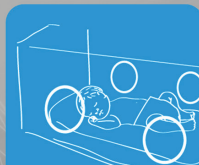
UNIDADE 1



UNIDADE 2



UNIDADES 3 e 4



UNIDADE 5



UNIDADE 6

**MARIA JOSÉ SANCHES MARIN
MARIA PAULA FERREIRA RICARDO
MARILIA SIMON SGAMBATTI**

UNIDADE 6
**ABORDAGEM DA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME E
FIBROSE CÍSTICA**

**São Luís
2013**

UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO

Reitor – Natalino Salgado Filho

Vice-reitor – Antonio José Silva Oliveira

Pró-Reitoria de Pesquisa e Pós-Graduação – Fernando de
Carvalho Silva

CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE - UFMA

Diretora – Nair Portela Silva Coutinho

Copyright @ UFMA/UNASUS, 2011

Todos os direitos reservados à Universidade Federal do Maranhão

Créditos:

Universidade Federal do Maranhão - UFMA

Universidade Aberta do SUS - UNASUS

**Praça Gonçalves Dias, Nº 21, 1º andar, Prédio de Medicina (ILA) da
Universidade Federal do Maranhão - UFMA**

Designer instrucional: Cácia Samira de Sousa Campos

Normalização: Bibliotecária Eudes Garcez de Souza Silva. CRB 13a Região, Nº
de Registro – 453

Revisão de conteúdo: Leonardo Cançado Monteiro Savassi, Mariana Borges Dias

Revisão ortográfica: Fábio Allex

Revisão técnica: Ana Emília Figueiredo de Oliveira, Edinalva Neves Nascimento,
Eurides Florindo de Castro Júnior, Renata Ribeiro Sousa

Universidade Federal do Maranhão. UNASUS/UFMA

Abordagem domiciliar de situações clínicas comuns materno-infantis:
Anemia Falciforme e Fibrose Cística/Maria José Sanches Marin; Maria
Paula Ferreira Ricardo; Marília Simon Sgambatti (Org.). - São Luís, 2013.

17f. : il.

1. Atenção à saúde. 2. Atenção domiciliar. 3. Saúde da criança. 4.
UNASUS/UFMA. I. Savassi, Leonardo Cançado Monteiro. II. Dias, Mariana
Borges. III. Título.

613.9-053.2

SUMÁRIO

UNIDADE 6	06
6 ABORDAGEM DA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME E FIBROSE CÍSTICA	07
6.1 Avaliação e manejo domiciliar em crianças com Anemia Falciforme	07
6.2 Avaliação e manejo domiciliar em crianças com Fibrose Cística	10
REFERÊNCIAS	15

UNIDADE 6 - ABORDAGEM DA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME E FIBROSE CÍSTICA

APRESENTAÇÃO

Nesta unidade exploraremos duas patologias rastreadas por meio da triagem neonatal ou teste do pezinho:

- 1. Avaliação e manejo domiciliar de crianças com anemia falciforme;**
- 2. Avaliação e manejo domiciliar de crianças com fibrose cística.**

O objetivo é identificar os casos que envolvem crianças diagnosticadas com anemia falciforme ou com fibrose cística, a fim de compreender como avaliar e manejar tais situações. Temos como foco o direito de toda criança ao tratamento adequado, no momento certo, visando seu crescimento e desenvolvimento pleno. Conto com sua atenção!

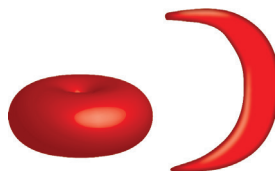


6 - ABORDAGEM DA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME

6.1 Avaliação e manejo domiciliar em crianças com anemia falciforme

O que é?

A Anemia Falciforme (drepanocitose) é uma doença genética e hereditária, predominante em negros, mas que pode manifestar-se também em brancos.



Caracteriza-se por uma alteração dos glóbulos vermelhos, que perdem sua forma arredondada e elástica e adquirem o aspecto de foice, endurecendo e dificultando a passagem de sangue pelos vasos de pequeno calibre e consequentemente prejudicando a oxigenação tecidual.

As hemácias falciformes contêm a Hemoglobina S (HbS), que se cristaliza na falta de oxigênio, podendo formar trombos que bloqueiam o fluxo sanguíneo. Os fenômenos vaso-oclusivos e a hemólise crônica são os principais determinantes das manifestações clínicas da doença falciforme. Apesar da alteração principal estar restrita aos eritrócitos, trata-se de uma doença sistêmica que pode acometer vários órgãos (JESUS et al., 2002).

Como avaliar?

Os portadores de doença falciforme apresentam características fisiopatológicas que merecem destaque:

1. Hemólise crônica que é decorrente da destruição precoce das hemácias pelo sistema fagocitário.

2. Crises falcêmicas que podem ocorrer tanto pela obstrução de vasos sanguíneos devido ao acúmulo de glóbulos vermelhos em forma de foice, o que causa hipóxia tecidual, e consequente lesão tecidual, como pela crise hemolítica (de sequestração que leva a anemia intensa e pela crise aplástica, geralmente associada a infecções (insuficiência da medula óssea devido à hiperatividade) e com quadro anêmico grave. Como manifestações mais comuns têm-se: dores articulares; fadiga intensa; palidez; icterícia; atraso no crescimento; tendência a infecções repetidas; problemas neurológicos, cardiovasculares, renais e pulmonares; priapismo etc. (NAOUM, et al., 1997).

O diagnóstico baseia-se nos sinais e sintomas clínicos, história familiar pode estar presente, associado a exames subsidiários como a eletroforese de hemoglobinas (exame específico para diagnóstico), e ainda por meio da triagem neonatal (“teste do pezinho”) realizado após 48 horas do nascimento e que possibilita a suspeição do diagnóstico e encaminhamento para investigação e acompanhamento.



Como manejar?

No Brasil, dados da Triagem Nacional indicam que por ano nascem 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 com o traço, o que representa de 2% a 8% da população. Considerando que a doença teve origem no continente africano, sua intensidade depende da inserção da população negra na região (BRASIL, 2006).

O acompanhamento domiciliar sistemático justifica-se pela necessidade de constante apoio, orientação e supervisão, devendo ser realizado todas as vezes que surgirem instabilidades clínicas passíveis de tratamento no domicílio (não hospitalar). O portador da doença falciforme está propenso a complicações renais, aparecimento de úlcera de perna, acidente vascular cerebral e crises de dor. Deve ser incentivado principalmente para ingerir grande quantidade de líquidos, utilizar medicamentos apenas quando prescritos pelo médico, a manter o esquema vacinal em ordem, incluindo a vacina contra hepatite, pneumonia e gripe (BRASIL, 2007).

Não há tratamento específico para doença falciforme, sendo que os portadores da doença necessitam de acompanhamento médico constante, visando manter adequada oxigenação tecidual, hidratação adequada e prevenção de infecções devido à sua maior suscetibilidade, bem como suporte para controle das crises álgicas (como hidratação e analgésicos).

A presença de febre é sempre um sinal de alerta para suspeita de quadro infeccioso agudo e grave, daí o uso frequente de penicilina para prevenção de infecções em crianças de 3 meses a 5 anos de vida. As principais metas a serem alcançadas são: alívio da dor, diminuição da incidência das crises, redução das complicações, melhora da autoestima.

Administração de ácido fólico e vitaminas do complexo B são fundamentais para produção de glóbulos vermelhos. Podem ser necessárias transfusões sanguíneas (se repetidas, é indicado o uso de uma droga quelante de ferro-mesilato de desferoxamina), e em casos de sequestro esplênico recorrente pode-se indicar a esplenectomia (KIKUCHI, 2007).

Quando referenciar?

A criança portadora de anemia falciforme que apresenta quadro doloroso súbito, com palidez e eventualmente febre, são situações que indicam necessidade de referenciamento para investigação e terapêutica adequada visando o controle do quadro agudo e prevenção das complicações secundárias como: infecções (pneumonias, meningite, osteomielite, septicemia), síndrome torácica aguda, acidente vascular cerebral - as quais são consideradas potencialmente fatais (FERNANDES et al., 2010).

6.2 Avaliação e manejo domiciliar em crianças com Fibrose Cística

O que é?

Fibrose cística (mucoviscidose) é uma doença genética, autossômica, recessiva, crônica, com manifestações sistêmicas, cursando com aumento da viscosidade de secreções exócrinas, levando a disfunção ciliar, impactação de muco e infecção pulmonar.

Ao nascimento, a criança com fibrose cística apresenta pulmões estruturalmente normais, mas, com o tempo e ocorrência de sucessivas inflamações e infecções (fungos, bactérias e vírus são os principais agentes), pode evoluir para hipertensão pulmonar e insuficiência respiratória crônica.

Os problemas respiratórios ocorrem em aproximadamente 90% dos portadores da doença e sua evolução é progressiva, de intensidade variável, sendo esta intensidade determinante no desenvolvimento da doença.

Como diagnosticar?

O diagnóstico precoce e terapêutico adequado é responsável pelo aumento de sobrevida e melhora da qualidade de vida dos pacientes com fibrose cística (FIRMIDA; LOPES, 2011).

Embora a doença apresente uma ampla gama de manifestações clínicas, as mais comuns incluem a infecção bacteriana de vias aéreas e seios da face, tosse persistente, no início seca e aos poucos se torna produtiva, com escarro mucoide e até purulento.

Com a evolução da doença pode haver presença de **taquipneia, dispneia e mal-estar**. Pode se encontrar presente também a constipação intestinal, fezes pálidas ou cor de argila, de odor fétido e com muco, dificuldade para ganhar peso, má digestão de gorduras e elevação das concentrações de cloreto e sódio no suor. Em casos atípicos pode ocorrer insuficiência pancreática e concentrações de sódio e cloreto normais ou limítrofes. Insuficiência respiratória e cor pulmonale são eventos finais (RIBEIRO et al., 2002).

As manifestações pulmonares são a principal causa de mortalidade e morbidade. Encontramos a presença de sinais e sintomas sugestivos: tosse crônica, esteatorreia e suor salgado, porém a gravidade e frequência dos sintomas são variáveis conforme a faixa etária, mas a maioria dos pacientes apresenta-se sintomática nos primeiros anos de vida.

Ao nascimento, 10% a 18% dos pacientes podem apresentar íleo meconial, evoluindo com déficit de crescimento, baixo ganho ponderal (apesar de bom apetite), quadros recorrentes de sibilância e eliminação de fezes volumosas e gordurosas.

A pesquisa ativa da doença faz parte do screening neonatal vigente em vários estados do Brasil (“teste do pezinho”), que possibilita diagnóstico precoce por meio da pesquisa de imunotripsina reativa (ITR). Os recém-nascidos com ITR positivo devem ter o diagnóstico confirmado pelo Teste do Suor.



A análise genética é um método adicional, embora dispendioso, para a confirmação diagnóstica.

Como manejar?

Os objetivos principais do tratamento são: o controle e tratamento das infecções pulmonares, promoção de medidas de alívio da obstrução brônquica, correção do déficit nutricional, tratamento da insuficiência pancreática, de problemas físicos, psicossociais e complicações da doença, como infecções respiratórias, passíveis de estabilização pela equipe da atenção domiciliar (Emad).

O suporte nutricional visa à oferta de dietas adequadas em quantidade de gorduras, associadas à suplementação de enzimas pancreáticas, promovendo maior absorção intestinal, embora haja um aumento na excreção de gorduras; melhorando o aporte calórico e principalmente o estado nutricional e sobrevida dos pacientes.

Uma ingestão energética acima do habitual, com dietas hipercalóricas e hiperproteicas, é recomendada para suprir o maior gasto energético basal decorrente da doença pulmonar, do catabolismo proteico aumentado e das perdas pelas fezes secundárias à má absorção intestinal pela insuficiência pancreática exócrina e pela perda dos ácidos biliares nas fezes.



A antibioticoterapia proposta para a mucoviscidose associa a via sistêmica (ciprofloxacina oral ou outros antibióticos parenterais) e a inalatória (tobramicina). A introdução precoce do tratamento parece proteger os pacientes da infecção crônica permitindo uma sobrevida maior.

É recomendado o uso de antibioticoterapia endovenosa para erradicação da *Pseudomonas aeruginosa* no paciente com fibrose cística, frente aos episódios iniciais de colonização das vias aéreas e uso de antibióticos inalatórios (tobramicina, gentamicina, amicacina) para o tratamento da infecção bronca pulmonar crônica por *Pseudomonas aeruginosa*, esta antibioticoterapia pode ser feita no domicílio.

A prescrição de um método fisioterápico respiratório deve ser individualizada de acordo com a idade, efeitos adversos e gravidade da doença pulmonar, sendo a fisioterapia respiratória sempre recomendada em pacientes com fibrose cística, frente à gravidade da doença, podendo ser feita pelas Emaps que contenham fisioterapeutas em sua composição. Não há evidências de que o uso de CPAP seja superior a outras técnicas de fisioterapia respiratória.

Temos ainda a possibilidade do uso de alfadornase que é uma solução purificada de desoxirribonuclease recombinante humana para uso inalatório, que reduz a viscosidade do muco e consequentemente os sintomas respiratórios, diminuindo o risco de exacerbações e melhora da função pulmonar (ADDE et al., 2011). Recomendada se há comprometimento da função pulmonar, em pessoas acima de 6 anos.

Quando referenciar?

O tratamento deve ser acompanhado por pediatra e deve ser feito desde a suspeição e diagnóstico, possibilitando a

confirmação precoce do diagnóstico, bem como em presença de agravos infecciosos intensos que possam sugerir risco de morte (insuficiência respiratória, cor pulmonale, septicemia, desnutrição severa), podendo ser necessárias internações repetidas para controle da doença.

REFERÊNCIAS

ADDE, F. V. et al. **Diretrizes clínicas na saúde suplementar (AMB e ANSP)**. Sociedade Brasileira de Pediatria e Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia, 2011.

ALVAREZ, A. E. et al. Fibrose cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com genótipo e gravidade da doença. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, n.80, p. 371-9, 2004.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual da Anemia Falciforme para a população**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2007. (Série A. Normas e Manual Técnico).

_____. _____. **Manual de condutas básicas na doença falciforme**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2006. (Série A. Normas e Manual Técnico).

_____. _____. **Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2010. v.1. (Série A. Normas e Manuais Técnicos). Disponível em: < http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/protocolos_clinicos_diretrizes_terapeuticas_v1.pdf>. Acesso em: 23 jul. 2013.

FERNANDES, A. P. P. C. et al. Mortalidade de crianças com doença falciforme. **Jornal de Pediatria**, Porto Alegre, v. 86, n.4, July./aug. 2010.

FIRMIDA, M.C.; LOPES, A.J. Aspectos epidemiológicos da fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n.4, 2011. Disponível em: http://revista.hupe.uerj.br/detalhe_artigo.asp?id=70. Acesso em: 23 jul. 2013.

JESUS, C. F.; ESCOBAR, E. M. A. Anemia falciforme em crianças: assistência em Enfermagem. **Revista de Enfermagem UNISA**, n.3, p.13 -16, 2002.

KIKUCHI, B. A. Assistência de Enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 2007; 29 (3): 331-338.

NAOUM, P.C. et al. **Hemoglobinopatias e talassemias**. São Paulo: Sarvier, 1997.

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na Fibrose Cística: do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v.78, supl. 2, p. 171-186, 2002.

